

Dup.

Lane Medical Library

Aus dem Kinder-Krüppelheim des Oberlinhauses
zu Nowawes.

**Angeborener Defekt eines Femur, einer Ulna
und Oberarm-Enddefekt bei einem 12jäh-
rigen Mädchen.**



INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

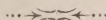
AN DER

**FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT
ZU BERLIN**

vorgelegt von

Klaus Robert Mayer
aus Berlin-Schöneberg.

Tag der Promotion: 5. November 1917.



Hermann Blanke's Buchdruckerei, Berlin C. 54,
Kleine Rosenthalerstr. 9.

1917

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Berlin.

Referent: Geh. Medizinalrat Prof. Dr. Hildebrand.

Meiner lieben Mutter.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Beschreibungen von angeborenen Missbildungen finden sich in der Literatur aller Zeiten; das Ziel, das die Autoren mit ihrer Veröffentlichung erstrebten, hat sich im Laufe der Jahrhunderte wesentlich geändert. Während im Altertum und Mittelalter Missgeburten als üble Vorzeichen und Gebilde des Teufels angesehen wurden, und diejenigen, die über sie berichteten, mit einer meist phantastisch übertriebenen Schilderung allerhand Verhaltensmassregeln zur Abwendung des göttlichen Zorns oder abergläubische Betrachtungen verbanden, macht sich mit Beginn des 18. Jahrhunderts das Bestreben bemerkbar, die Missbildungen anatomisch möglichst genau zu beschreiben und besonders die Merkmale zu berücksichtigen, die geeignet sind, eine Erklärung für ihr Zustandekommen zu geben. So entstand eine umfangreiche Literatur, die wegen der Vielgestaltigkeit der angeborenen Fehler und wegen der weit auseinandergehenden Ansichten über ihre Entstehung unübersichtlich und unfruchtbar zu werden drohte. Eine Einheitlichkeit wurde erst erzielt, als Sammelwerke entstanden, die die Missbildungen morphologisch einteilten und sich in der Frage der Genese an die Errungenschaften der neuzeitlichen Entwicklungsgeschichte hielten.

Auf dem Gebiet der Extremitätenmissbildungen gab Werner K ü m m e l 1895 eine umfassende Zusammenstellung der verschiedenen Formen und der in Betracht

kommenden ätiologischen Momente heraus; sein Werk diente fast allen späteren Autoren zur Richtschnur.

Auch der hier vorliegenden Arbeit, in der ein wegen der Vielseitigkeit der Verbildungen interessierender Fall beschrieben, der Morphologie nach besprochen und schliesslich genetisch erörtert werden soll, ist die Einteilung Kümmels zu Grunde gelegt.

Dora S., 12 Jahre alt, ist seit dem 1. Lebensjahr Zögling des Oberlin-Krüppelhauses in Nowawes.

A n a m n e s e: Das Kind hat einen jüngeren Bruder mit normalem Körperbau. Auch in den Familien der Eltern sind angeborene Missbildungen nicht aufgetreten. Im Verlauf der Schwangerschaft zeigten sich keine Störungen, abgesehen von dem Auftreten eines stark riechenden Ausflusses in den letzten Schwangerschaftsmonaten. Die Entbindung erfolgte schnell, ohne Anwendung von Kunsthülfe. Ob nur spärlich Fruchtwasser abfloss, vermag die Mutter nicht anzugeben. An den Nachgeburtsteilen wurden keine Besonderheiten beobachtet.

S t a t u s p r ä s e n s: Kopf, Rumpf und linkes Bein des Mädchen entsprechen in ihrer Grösse dem Alter und sind wohl geformt. Die Intelligenz ist eine durchaus gute. An Lippen und Gaumen sind keine Spaltbildungen vorhanden, die Organe in der Brust- und Bauchhöhle befinden sich in normaler Lage und sind von normaler Grösse.

Das rechte Bein bleibt in seiner Länge so weit hinter dem linken zurück, dass der rechte Knöchel handbreit tiefer als das linke Kniegelenk steht. Dieser Unterschied ist fast ausschliesslich auf die sehr erhebliche Verkürzung des Oberschenkels zurückzuführen, während

Unterschenkel und Fuss zwar als zierlich auffallen, in der Länge aber der normalen Seite nur wenig nachstehen. Am Fuss fehlt die kleine Zehe.

	rechts	links
Genitalspalt bis Knie	6	26 cm
Darmbeinstachel bis äuss. Knöchel . . .	45	75 „
Wadenbeinkopf „ „	32	36 „
Fusslänge (vom Spann bis zur Spitze der grossen Zehe)	14	16 „
Grösster Wadenumfang	18	20 „
Oberschenkelumfang direkt unterhalb des Genitalspalts	42	42 „

Einzelheiten der Form des Femur lassen sich durch die sehr dicke Muskelmasse nicht durchtasten. Schienbein und Wadenbein dagegen können in ihrer ganzen Länge abgetastet werden und bieten, abgesehen von ihrer Schmalheit, in der Form keine Besonderheiten.

Der Oberschenkel wird im Hüftgelenk gebeugt gehalten. Bei dem Versuch passiver Streckung tritt Lordose auf. Im übrigen entspricht die Haltung des Beins der Stellung, die ein gesundes Bein beim Stehen einnimmt. Abduktion und Rotation sind aktiv in weiten Grenzen ausführbar, die Flexion ist bis zu einem rechten Winkel möglich.

Das Kniegelenk kann vollständig gestreckt und bis zu einem rechten Winkel aktiv gebeugt werden. Eine Kniescheibe lässt sich nicht fühlen.

Der Fuss steht in Anpassung an die Prothese in Spitzfussstellung, doch sind alle Bewegungen im Fussgelenk aktiv vollständig ausführbar.

Röntgenaufnahme:

Das Uebersichtsbild, welches das Becken umfasst und den defekten Femur vollständig mit Einschluss des Kniegelenks, den andern Femur bis etwa zur Hälfte zur Darstellung bringt, lässt folgende Einzelheiten erkennen: Der kurze und sich nach seinem oberen Ende zu stark verjüngende rechte Femur bildet einen leicht zum Becken hin abgebogenen Stab. Das rechte Kniegelenk ist, abgesehen von dem Fehlen der Kniescheibe, gut ausgebildet, die Femurkondylen bleiben in ihrer Grösse nur unwesentlich hinter der Norm zurück. Die von hier aus nach oben zu ziemlich gleichmässig verlaufende Verjüngung des Femurschaftes ist so beträchtlich, dass der Schatten des oberen Teils fast nur ein Drittel so breit ist wie auf der gesunden Seite. Von Rollhügeln und Schenkelhals ist keine Andeutung zu sehen, vielmehr endet der Schaft trommelschlägerartig mit einer kugeligen Verdickung, die dem oberen Rande einer nur undeutlich ausgebildeten, vollständig leeren Gelenkpfanne anliegt. Die rechte Beckenhälfte steht etwas tiefer als die linke, weicht aber in Grösse und Form nicht von ihr ab, nur gibt die Beckenschaufel rechts einen weniger intensiven Schatten als links. Am linken Hüftgelenk und Oberschenkel finden sich normale Verhältnisse.

Der linke atrophische und stark verkürzte Arm bildet einen stumpfen Winkel von ca. 140° , an dessen unterem, bedeutend kürzeren Schenkel eine walzenförmige Mittelhand sich anschliesst. Von den Fingern sind nur der zweigliedrige Daumen und der dreigliedrige Zeigefinger vorhanden, die bis zum Daumennagel Syndaktylie aufweisen. Das Schultergelenk ist

vollständig ausgebildet und in seiner Bewegungsfähigkeit gar nicht beschränkt. Der Humerus lässt sich als kräftiger Knochen abtasten. Die Spitze des Winkels bildet ein Knochenvorsprung, der in der Form genau einem Olekranon Ulnae entspricht, so dass diese Stelle als vollkommen ankylosiertes Ellbogengelenk aufgefasst werden muss. Ueber die schwer abzutastenden Formen der Unterarm- und Handknochen gibt das Röntgenbild Aufschluss. Die Bewegungen im Handgelenk sind aktiv in weiten Grenzen möglich, nur die radiale Abduktion fällt aus. Die Beweglichkeit des Zeigefingers ist bei guter Ausbildung der Gelenke durch die Syndaktylie, die ein zwangweises Mitgehen des Daumens bewirkt, stark behindert. Ein Daumenballen ist nicht ausgebildet. Auch am Unterarm lässt sich durch galvanische Reizung kein Daumenmuskel feststellen.

M a s s e :

Akromion bis Olekranon	25 cm
Olekranon bis Handgelenk	9 „
Handgelenk bis Zeigefingerspitze	10 „
Grösster Oberarmumfang	16 „

R ö n t g e n b i l d :

Der Humerus geht unter Bildung eines stumpfen Winkels in der vorderen Hälfte mit seiner Markhöhle in einen kurzen plumpen Unterarmknochen über, der an seinem distalen Ende die Form des Radius zeigt. Der hintere Teil des Humerus endigt kolbig und erinnert in der Form an ein Olekranon. Von hier aus lässt sich undeutlich eine dünne Knochenspange verfolgen, die dem andern Unterarmknochen anliegt und

an der Grenze zwischen seinem oberen und mittleren Drittel anscheinend frei endigt. Von der Handwurzel sind nur zwei Knochen vorhanden, von denen der eine einen halbkreisförmigen, der andere grössere einen trapezförmigen Schatten gibt, ohne in der Form einem der normalen Handwurzelknochen zu entsprechen. Beide artikulieren einerseits mit dem Unterarmknochen, der halbkreisförmige andererseits mit dem gut ausgebildeten zweiten, der trapezförmige mit dem ebenfalls normalen ersten Mittelhandknochen. Der Daumen weist zwei, der Zeigefinger drei vollständige Phalangen auf.

Der kräftige rechte Oberarm zeigt bei vollständiger Ausbildung des Schultergelenks ungefähr in der Höhe, in der links das Ellbogengelenk liegt, einen Stumpf von folgender Beschaffenheit: Der Humerus geht vorne und hinten in je einen daumengliedgrossen Knochenzapfen über, von denen jeder die Form eines Kegels mit abgerundeter Spitze hat. Die beiden Zapfen bilden miteinander annähernd einen rechten Winkel und sind von dünner, gut verschieblicher Haut bedeckt. In der Mitte dieser beiden Vorsprünge, also in der direkten Verlängerung, der Oberarmachse, ist ein weicher, etwa haselnussgrosser Wulst vorhanden.

Biceps und Triceps sind nicht abgrenzbar, die galvanische Reizung vermag am Oberarm ausser am M. delto-ideus nirgends Kontraktionen hervorzurufen.

M a s s e :

Akromion bis zur Spitze des Wulstes	23 cm
Grösster Umfang	19 „

Das Röntgenbild bestätigt den Palpationsbefund.

Bemerkenswert sind die Verrichtungen, die Dora mit ihren oberen Extremitäten leistet: sie stickt, bindet Schleifen, knöpft auf und zu, indem sie die nötigen Bewegungen im linken Handgelenk ausführt und den rechten Stumpf als Gegenlager benutzt. Das Schreiben bewerkstelligt sie dadurch, dass sie den Federhalter zwischen Mittelhand und Oberarmstumpf eingeklemmt hält. Ebenso hält sie den Löffel beim Essen.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

Bei einem sonst normalen, erblich nicht belasteten Mädchen finden sich an drei Extremitäten Missbildungen:

1. Der linke Oberschenkel ist viel zu klein und weicht in der Form von einem normalen ab — in der Literatur wird diese Missbildung mit dem streng genommen nicht zutreffenden Namen: Femurdefekt bezeichnet.

2. Der linke Arm ist verkümmert, ihm fehlen die drei ulnaren Finger, die entsprechenden Teile der Mittelhand und Handwurzel und das distale Ulnaende. Danach handelt es sich hier um einen partiellen Ulna-defekt.

3. Der rechte Oberarm endet frei an seinem unteren Ende. Für diese Art von Missbildungen wird vielfach der Name intrauterine oder Spontanamputation angewandt. Kümmel bezeichnet sie als Enddefekte und vermeidet so das Urteil über die Genese, das in dem Wort Amputation liegt.

Der Umstand, dass der Femurdefekt von Dora S. schon früher von Cassel in seiner Arbeit: „Die kon-

genitale Femurmissbildung“, in der er eine Zusammenstellung und Besprechung von 33 Fällen gibt, beschrieben wurde, ermöglicht es, seine Entwicklung während der Kindheit zu verfolgen. Der Befund bei dem vier Wochen alten Kinde war, wie hier im Auszug wiedergegeben werden soll, folgender:

„Während das linke Bein wohlgestaltet ist, zeigt das rechte eine deutliche Verkürzung infolge einer rudimentären Ausbildung des Oberschenkels. Die befallene Extremität steht in der Hüfte stark abduziert, um beinahe 90° flektiert und in geringem Masse nach aussen rotiert. Beim Betrachten von hinten fällt die rechte Kniegelenksfalte nahezu mit der Gesässfalte zusammen. Auf dem Röntgenbild sieht man ein Femurrudiment, welches etwa ein Drittel der normalen Femurlänge ausmacht. Der Knochen erscheint in nahezu horizontaler Lage, verjüngt sich nach seinem proximalen Teile zu, der in der Höhe der angedeuteten Pfanne anscheinend hinter ihr frei endigt. Obere sowie untere Epiphyse sind auf dem Bild noch nicht zu beobachten.“ Bei einer zweiten Untersuchung im 7. Lebensjahr stellte Cassel fest, dass die Verkürzung der rechten Extremität zugenommen hatte. Die Flexions-, Abduktions- und Aussenrotationsstellung ist gegen früher sehr zurückgegangen, die Masse waren damals folgende:

	rechts	links
Genitalspalt bis Knie	6	19 cm
Darmbeinstachel bis äusserer Knöchel	33	51 „
Wadenbeinkopf „ „ „	19	22 „
Fusslänge	13	15 „
Grösster Wadenumfang	18	20 „

Ein Vergleich mit den jetzt festgestellten Massen ergibt, dass der rechte Oberschenkel gar nicht gewachsen ist, während Unterschenkel und Fuss im Wachstum mit der gesunden Seite Schritt gehalten haben.

Da Cassel durch den Einspruch der Eltern verhindert war, bei der Nachuntersuchung ein Röntgenbild anzufertigen, konnte er bei der Besprechung der progressiven Veränderungen, die viele Femurdefekte in den ersten Lebensjahren aufweisen, diesen Fall nicht kritisch würdigen. Welche Bedeutung die Ausbildung eines Kopfes in der direkten Verlängerung des Schaftes hat, soll weiter unten ausgeführt werden.

Der Form nach lässt sich Dora's Femurdefekt leicht in die von Reiner gegebene Einteilung einreihen. Er unterscheidet 5 Gruppen:

1) Der Oberschenkelknochen ist verkürzt und zugleich in seinen Dicken-Dimensionen verjüngt; alle Teile bilden ein zusammenhängendes Ganzes, aber es besteht eine kongenitale Koxa vara bis zu den höchsten Graden.

2) Der Oberschenkel existiert als zusammenhängendes Ganzes nicht, sondern ist in einzelne Teile versprengt: Unteres Diaphysenende mit Epiphyse, Kopf, Trochanter.

3) Die Zersprengung ist wie in der zweiten Gruppe, das untere Femurende ist mit der Tibia knöchern verbunden. Diese Fälle wurden früher als totaler Femurdefekt beschrieben.

4) Die einzelnen Teile des Oberschenkels bilden wohl ein zusammenhängendes Ganzes, jedoch ist der obere Anteil des Femurstabes auf embryonaler Form

stehen geblieben. Der Kopf liegt direkt in der Verlängerung des Femurschaftes, ein Hals existiert nicht. Die Achse des Femur ist gegen das Becken zu abgebogen, nicht abgeknickt wie in Gruppe 1.

5) Die Deformität besteht bloss in einer extremen Verkürzung der Diaphyse. Die Epiphysen, das Knie- und Hüftgelenk, zeigen normale Entwicklung und annähernd normale Grössenverhältnisse.

Der beschriebene Defekt entspricht also in allen Einzelheiten der 4. Gruppe.

Drehmann gibt für die in Gruppe 4 beschriebene Form des Defekts eine andere Deutung und stützt sich auf drei Fälle aus der von Mikuliczschen Klinik, die er während längerer Zeit zu beobachten Gelegenheit hatte. In einem Falle konnte er zunächst den in der 4. Gruppe geschilderten Zustand feststellen, während sich im späteren Alter durch das Röntgenbild deutlich der Femurkopf in der Pfanne nachweisen liess. Nach und nach bildete sich eine knöcherne Vereinigung zwischen diesem in der Pfanne befindlichen Kopfe und dem oberen Ende des Femurrudiments aus, so dass eine hochgradige Koxavara entstand. Das ursprünglich proximale Ende des Femurstabes entsprach in diesem Falle also nicht einem auf embryonaler Form stehen gebliebenen Kopfe.

Joachimsthal machte später an einem seiner Fälle, der ebenfalls in der genannten Arbeit Cassels beschrieben ist, dieselbe Beobachtung und kommt mit Drehmann zu der Ansicht, dass die Form des Femurdefekts, die Reiner in der 4. Gruppe beschreibt, an sich nicht dauernd bestehe, sondern infolge der späteren Bildung eines Kopfes in der Pfanne und infolge der Verknö-

cherung des ihn mit dem proximalen Femurende verbindenden Schenkelstranges dem Gebiet der Koxavara zuzurechnen sei. Ein Unterschied von der echten Koxavara kongenita in Reiners erster Gruppe besteht insofern, als in diesem Falle nicht ein Punkt des Schenkelhalses, sondern die Regio suptrochanterica den Scheitel des Winkels darstellt. Reiner bestreitet, dass diese Form ursprünglich in die 4. Gruppe einzureihen sei, vielmehr habe sie die 2. und 3. Gruppe zum Ausgangspunkt. Er erkennt also an, dass die Femurdefekte während des Lebens infolge progressiver Veränderungen die Zugehörigkeit zu einer der ersten drei Gruppen wechseln können und bemerkt, dass diese Gruppen nur eine graduelle Verschiedenheit darstellen.

Der von Drehmann beschriebenen Form, deren Merkmale auch ein in neuerer Zeit von Engelm ann beschriebener Fall aufweist, wird er dadurch gerecht, dass er seine Einteilung durch Gliederung der ersten Gruppe in 2 Unterabteilungen ergänzt.

Ia. „Hierbei ist die schwächste Stelle des Schenkelhalses getroffen — echte Koxavara kongenita —.

Ib. Hierbei ist die schwache Stelle der Regio subtrochanterica getroffen und es entsteht eine Deformation, die zu einer hochgradigen Varusstellung des proximalen Femurendes zum distalen führt.“

Dass auch die 4. Gruppe während des Lebens weiterer Umwandlung fähig ist, beweist ein später von Hauser veröffentlichter Fall, bei dem im ersten Lebensjahre auf dem Röntgenbild das proximale Ende in gerader Verlängerung des Schaftes sich deutlich als Kopfanlage markierte, während sich bei der im 18. Lebensjahre vorgenommenen Nachuntersuchung her-

ausstellte, dass die Femurdiaphyse in der Regio subtrochanterica einen rechtwinkligen Knick aufwies. Die Umwandlung ist hier also in ganz anderer Weise wie bei *Drehmanns* Fall vor sich gegangen und lässt sich wohl am besten dadurch erklären, dass sich die ursprünglich sanfte Abbiegung des Schafts infolge der Belastung zu einem rechten Winkel ausbildete.

Bei *Dora* ist eine entsprechende Veränderung nicht eingetreten, vermutlich, weil bei ihr die Abbiegung nicht an der obenerwähnten schwachen Stelle, sondern in der kräftigen Mitte des Femurschafts liegt.

Während die Femurdefekte in *Kümmels* Einteilung der Extremitätenmissbildungen zusammen mit der echten Phocomelie, bei der Hand oder Fuss direkt am Rumpf ansetzen, und zusammen mit der Brachydactylie eine Gruppe bilden, die durch die unvollständige Entfaltung in der Richtung der Achse gekennzeichnet ist, gehören die Ulnadefekte zur Gruppe der Strahldefekte, wobei als Strahl einer der Abschnitte gilt, in welche morphologisch die Extremität der Länge nach gegliedert ist. Das gleichzeitige Vorkommen von Defekten der einen mit solchen der anderen Gruppen bei einem Individuum gehört zu den grössten Ausnahmen.

Unter den Strahldefekten ist der Ulnadefekt am seltensten beobachtet. *Kümmel* stellte in seiner Monographie 13 Fälle zusammen, später (1910) berichtete *Wierzejsky* über 15 und *Schwarzbach* (1912) über 11 weitere Beobachtungen. Unter Berücksichtigung der in neuester Zeit erschienenen Arbeit von *Mass*, in der er einen eigenen Fall eingehend beschreibt und einen zweiten von *Levy-Dorn* be-

obachteten erwähnt, ist Doras Ulnadefekt also der 42. Fall, der in der Fachliteratur veröffentlicht ist.

K ü m m e l unterscheidet drei Typen des Ulnadefekts:

Der 1. zeigt totales oder partielles Fehlen der Ulna; der Radius ist normal gebildet. Vom Carpus sind nur 2 Stücke, von den Fingern nur der Daumen und der Index vorhanden.

Beim 2. Typ besteht eine Ankylose zwischen Humerus und Radius unter einem stumpfen Winkel, Daumen und Metacarpus fehlen, der Zeigefinger ist sehr beweglich.

Das Wesen des 3. Typus besteht in einer Luxation des Radiusköpfchens nach oben und hinten, der Radius weist gewöhnlich eine starke Krümmung auf. Ausserdem pflegen zwei Drittel der Ulnadiaphyse zu fehlen.

Die wenigsten Ulnadefekte jedoch weisen die Eigenschaften einer Gruppe mit allen Einzelheiten auf. Oft findet man die Verbindung von Eigenschaften besonders der 1. und 2. Gruppe bei demselben Fall. So wäre auch der hier beschriebene Ulnadefekt wegen der Ankylose des Ellbogengelenks der 2. Gruppe zuzurechnen, während andererseits die Verhältnisse an der Hand genau der 1. Gruppe entsprechen.

Bei den Enddefekten schliesslich, die bei K ü m m e l wieder eine Hauptgruppe für sich bilden, werden von ihm zwei Formen unterschieden: entweder ist das Glied wie abgeschnitten, amputiert, oder aber es findet sich dort, wo das ausgebildete Stück aufhört, noch ein meist sehr kümmerliches Rudiment des peripheren Anteils in der Form einer Warzenbildung. Diese Wärzchen treten

oft multipel zu vieren oder fünf en auf, sind in der Regel nur erbsengross und zeigen in seltenen Fällen eine deutliche Nagelbildung. Wegen des beschriebenen Wulstes weist Doras Enddefekt diese 2. Form auf, wenn auch in wenig typischer Weise.

Der Erörterung der Ursachen dieser Missbildung soll ein kurzer Ueberblick über die normale Entwicklung der Gliedmassen unter Benutzung der Angaben von Oskar Hertwig vorausgeschickt werden.

In der 3. bis 4. Woche des fötalen Lebens treten die Gliedmassen als rundliche Wülste auf, in der 5. Woche zeigen sie bereits zwei Abschnitte, von denen der distale zu Hand und Fuss wird. An der Hand beginnen sich Einkerbungen zu markieren, die die ersten Rudimente der Finger darstellen. In der 6. Woche gliedert sich der proximale Abschnitt in Ober- und Unterarm bzw. Ober- und Unterschenkel. Die Bildung des Ellbogen- und Kniegelenks geht in der 8. Woche vor sich. In der 9. Woche unterscheiden sich obere und untere Extremität dadurch voneinander, dass die untere ein stärkeres Längenwachstum zeigt. In der ursprünglich gleichmässigen Zellenmasse beginnen jetzt die Zellen einen bestimmteren Charakter anzunehmen, so, dass zwischen Skelett- und Muskelanlage unterschieden werden kann. Bei der weiteren Entwicklung des Skeletts gehen die dem Rumpf näher gelegenen Teile den entfernten voran, so dass wir z. B. die Femur- und Humerusdiaphyse in der 8. Woche schon verknöchert finden, während Unterarm, Unterschenkel, Hand und Fuss noch knorplig sind. Der Oberschenkel, der bis zu dieser Zeit einen geraden, zum Becken abducierten und rechtwinklig gebeugten Stab bildet, wird

jetzt, wie v. Friedländer eingehend beschreibt, in der Weise umgeformt, dass sich die Abduktion vermindert und durch Knickung des Schafts am oberen Ende ein Schenkelhals herausbildet.

Diese Daten geben uns Aufschluss über die Zeit, in der die beschriebenen Missbildungen verursacht sind. Da bei Dora die einzelnen Extremitätenabschnitte am Bein in vollständiger Weise und immerhin erkennbar auch am linken Arm differenziert sind, andererseits aber die Schädigung sowohl die Abbiegung des Schenkelhalses als auch die Bildung eines Ellbogengelenks verhindert hat, muss sie zwischen der 6. und 8. Woche eingewirkt haben.

Die definitive Form des Organismus ist nach Kümmerle die Resultante zweier Komponenten, von denen die eine die Entwicklungstendenz des Keims, die andere alle jene zahlreichen Einflüsse darstellt, die auf den Embryo während der ganzen Zeit seiner Entwicklung einwirken. Er unterscheidet demnach, wie auch schon die früheren Pathologen, 1) durch endogene, 2) durch exogene Kräfte hervorgerufene Missbildungen. In dem Bestreben, das Gebiet der endogenen Missbildungen, deren Entstehung ohne das Rechnen mit ganz unbekannten Grössen nicht zu begreifen ist, möglichst einzuschränken, stellt er die Forderung auf, dass endogene Ursachen nur dann angenommen werden sollten, wenn die Missbildung in hervorragender Weise vererblich ist.

Von den mannigfachen exogenen Ursachen, zu denen auch termische Einflüsse, Schädigungen der Ernährung der Mutter während der Schwangerschaft und fötal erworbene Krankheiten des Embryos, wie z. B.

Syphilis und fötale Rachitis zu rechnen sind, kommen für die Erklärung von Doras Missbildungen nur diejenigen in Frage, die auf die Extremitäten wirken können, ohne die Entwicklung von Rumpf und Kopf zu beeinflussen. Das sind ausschliesslich die mechanischen. Von ihnen weiss man, dass sie in verschiedener Weise entweder durch ein die Mutter treffendes Trauma oder durch Beengung des für die Entwicklung des Embryos nötigen Raums oder schliesslich durch amniotische Abschnürungen Störungen in erster Linie der Extremitätenentwicklung hervorrufen, da diese durch ihre exponierte Lage solchen Einwirkungen am meisten ausgesetzt sind.

Ueber Fälle von intrauterinen Brüchen des Femur wird in der Literatur wiederholt berichtet. So beschreibt Reiner das Skelett einer 6 Monate alten Frucht mit einer Femurfraktur in der Regio subtrochanterica, die zur Bildung einer Pseudarthrose geführt hat. Gurlt berichtet über zwei Femurfrakturen bei Neugeborenen, bei denen ebenfalls die intrauterine Entstehung vor der Geburt einwandfrei feststeht. Die Tatsache, dass die in den ersten Lebensjahren erworbenen Brüche in der Wachstumszone ein erhebliches Zurückbleiben des betr. Gliedes in der weiteren Entwicklung bedingen, lässt ohne weiteres den Schluss zu, dass auch die intrauterinen Brüche Ursache eines Defekts werden können. Viel schwieriger ist es schon, dieselbe Entstehungsweise als Ursache der Strahldefekte heranzuziehen. Die Knickung, die in vielen Fällen dieser Gruppe der restierende Strahl aufweist, hat verschiedene Autoren zu der Annahme veranlasst, dass ursprünglich eine intrauterine Fraktur beider Unter-

arm- bzw. Unterschenkelknochen vorgelegen habe; während der Bruch des einen Strahls mit einer Dislokation zur Ausheilung gekommen sein sollte, sollte der andere resorbiert oder infolge der durch den Bruch geschaffenen ungünstigen Ernährungsverhältnisse zugrunde gegangen sein. K ü m m e l hält diesen Vorgang für sehr unwahrscheinlich, da die entsprechenden Folgezustände bei den intra vitam erworbenen Brüchen niemals beobachtet worden sind und erklärt die Knickung als Belastungsdeformität infolge der abnormen Inanspruchnahme, der der seines Nachbarn beraubte Knochen ausgesetzt ist.

Eine Vereinigung dieser beiden Theorien stellt die Ansicht Brauns dar, der wie jene in der Knickung den Folgezustand einer Fraktur sieht, für dessen Zustandekommen er ähnlich wie K ü m m e l den Umstand verantwortlich macht, dass infolge des Defekts des einen Strahls der andere äusseren Gewalteinwirkungen nur einen geringen Widerstand entgegenzusetzen vermag, also leicht bricht. Er begründet diese Annahme durch die Beobachtung eines Fibula-Defekts, bei dem sich eine Knickung der Tibia und darüber eine bei der Geburt noch blutende Hautwunde zeigte. Die Mutter hatte während der Schwangerschaft ein Trauma erlitten. Jene Wunde und die von anderen beobachteten Narben über einer solchen Knickung erkennt K ü m m e l nicht als Beweis dafür an, dass der Knochen gebrochen gewesen sei, und die Haut durchspiesst habe, sondern er erklärt sie durch den Druck, dem die Haut über dem vorspringenden Knochen im besonderen Masse ausgesetzt ist.

Gegen die Erklärung von Doras Missbildungen

als Folgezustand intrauteriner Frakturen spricht, abgesehen von dem Fehlen eines Traumas während der Schwangerschaft, der Enddefekt des rechten Oberarms, der sich unmöglich auf diese Weise erklären lässt. Doch selbst wenn man für sein Zustandekommen eine zweite, zufälligerweise dieselbe Frucht treffende Schädigung annehmen wollte, bleibt die frühe Entstehung der beiden anderen Defekte in der 6. bis 8. Schwangerschaftswoche ein schwerwiegender Gegengrund. Die Gliedmassen haben zu dieser Zeit eine Länge von etwa 6–9 mm und befinden sich noch in knorpeligem Zustand. Ausserdem ist die Frucht durch die hängende Lage in dem sie wie ein Polster umgebenden Fruchtwasser, durch die Befestigungsart der Gebärmutter, schliesslich durch das knöcherne Becken und die Bauchdecken der Mutter gegen äussere Gewalteinwirkungen in vollkommenster Weise geschützt.

Die Ansicht Brauns, dass eine intrauterine Fraktur nicht immer durch eine den Leib der Mutter treffende Gewalt bedingt sein muss, sondern durch den Druck der Gebärmutter auf die noch nachgiebigen Glieder des Kindes erzeugt werden kann, leitet über zu der Frage der Entstehung von Missbildungen durch Raumbeschränkung.

Uterus bicornis und Geschwülste des Uterus oder der Nachbarschaft lassen sich hier durch die Angaben von Doras Mutter ausschliessen, dass beide Geburten in ganz normaler Weise und auch nicht vorzeitig erfolgten, dass das zweite Kind keinerlei Missbildungen zeigte und dass die klinischen Erscheinungen einer Geschwulst bei ihr nicht vorliegen.

L i n z e n m e i e r und B r a n d e s lenken die Aufmerksamkeit auf die bei extrachorialer Fruchtentwicklung beobachteten Missbildungen. Da es bei einer Entwicklung des Embryo ausserhalb seiner Hüllen zu einer Ansammlung von Fruchtwasser überhaupt nicht kommen kann, sehen sie in ihr den stärksten Grad von Raumbeschränkung und regen an, besonders bei multiplen Verbildungen, auf diese Entstehungsweise zu fahnden.

Die Anzeichen dafür, dass die Frucht sich extrachorial entwickelt hat, sind eindeutig und so auffallend, dass sie kaum übersehen werden können:

1) Im 3. bis 4. Schwangerschaftsmonat setzt der Abfluss des Fruchtwassers ein, der bis zur Geburt anhält. Täglich fliesst bis zu einem halben Liter klare Flüssigkeit ab.

2) Blasensprung und Fruchtwasserabfluss bei der meist schon im 6. bis 8. Monat erfolgenden Geburt bleiben aus.

3) Die Nachgeburtsteile zeigen eine merkwürdige Beschaffenheit. Die Eihäute scheinen beim ersten Anblick gänzlich zu fehlen, bei genauerer Betrachtung findet man das eingerissene Eisackrudiment.

Aus der Zusammenstellung von 53 Fällen extrachorialer Fruchtentwicklung, die die beiden genannten Autoren geben, ergibt sich die auffallende Tatsache, dass die Neugeborenen in vielen Fällen überhaupt keine Missbildungen aufwiesen; bei den anderen bestanden in erster Linie Beschränkungen der Beweglichkeit der Gelenke und multiple kongenitale Kontrakturen. Klumpfüsse, Klumphände, Hackenfüsse und Plattfüsse wurden recht häufig festgestellt. In keinem

einzigsten Fall wurden Strahl-, Femur- oder Enddefekte beobachtet.

Schon dieser Umstand lässt diese Entstehungsweise für Doras Missbildungen sehr unwahrscheinlich erscheinen, ausserdem ist keine der drei obenangeführten Anzeichen extrachorialer Fruchtentwicklung von der Mutter angegeben worden. Da der in den letzten Schwangerschaftsmonaten aufgetretene Ausfluss von ihr als stark riechend bezeichnet wird, kann es sich wohl kaum um Fruchtwasser gehandelt haben.

Schliesslich nimmt unter den exogenen Ursachen ein abnormes Verhalten des Amnion eine hervorragende Stelle ein. Diese Haut liegt in der ersten Zeit der Entwicklung dem fötalen Körper fest an und wird später durch das sich entwickelnde Fruchtwasser von ihm abgehoben. Setzt die Entwicklung des Fruchtwassers erst spät oder in spärlicher Weise ein, so können Verwachsungen zwischen Amnion und Fötalkörper zustande kommen, die sich beim späteren Entfernen dieser Haut zu Fäden ausziehen. Schwalbe nimmt an, dass solche Verwachsungen infolge eines durch Entzündungen bedingten Epithelverlustes zustande kommen können, während Küstner sie auf einen durch den Druck erzeugten kleinen Dekubitus zurückführt.

Dass die entstehenden Fäden Defekte an den Extremitäten herbeiführen können, ist ganz lückenlos durch die Beobachtung der Spontanamputationen bewiesen. Es sind an Föten alle Grade solcher Abschnürungen vom Herumlegen einer Fadenschlinge bis zur vollständigen Abtrennung beobachtet worden. Be-

sonders lehrreich ist ein von Levert beobachteter Fall über den K i r m i s s o n berichtet:

„Bei einem Fötus von 8 Monaten war der rechte Daumen zwischen der Grund- und Nagelphalanx amputiert, ebenso der Ringfinger an seinem Grundgelenk. Doch hing dieser Finger noch an der Hand vermittels einer bandartigen Masse. Um dieselbe herum verlief ein membranöser Faden, dessen eines Ende sich bis zum äussersten Punkt des amputierten Daumens erstreckte, während das andere den kleinen Finger umschnürte, an dem es bereits eine tiefe Rinne hervorgerufen hatte.“

Mehrfach wurden die abgetrennten Teile frei in der Gebärmutter gefunden; K ü m m e l erwähnt 5 solcher Befunde anderer Autoren. Aus den verschiedenen Beobachtungen geht hervor, dass die Umschnürung des betr. Gliedes während der ganzen Zeit der Schwangerschaft stattfinden kann. Für die erst nach dem 2. bis 3. Monat, also nach dem Einsetzen der Verknöcherung, entstehenden Enddefekte nimmt K ü m m e l an, dass nicht die Ligatur direkt, sondern erst die durch sie bedingte Gangrän eine Amputation herbeiführt. Als Beweis führt er u. a. einen v. A m m o n an einem Neugeborenen beobachteten Fall an, bei dem die Hand fehlte und das distale Ende des Vorderarms in einen braunschwarzen Stumpf überging. Dieser, der vollkommen das Bild einer Gangrän darbot, wurde später demarkiert, und es erfolgte Vernarbung.

Die Form des Stumpfes ist in allen Fällen charakteristisch; sowohl Weichteile wie Knochen pflegen konisch zu endigen, die Haut zeigt häufig narbige

Einziehungen. Darauf, dass besonders bei Enddefekten der unteren Extremitäten die Nabelschnur eine ähnliche Rolle wie die Amnionfäden spielen kann, weist K i r m i s s o n hin.

Für die Entstehung von Strahldefekten werden ebenfalls von vielen Autoren die Amnionfäden verantwortlich gemacht. So hebt K ü m m e l bei Besprechung des partiellen Tibiadefekts hervor, dass in mehreren Fällen das proximale Tibiastück kegelförmig zugespitzt war und unter der Haut, die häufig an dieser Stelle tiefe narbige Einziehung zeigte, einen starken Vorsprung machte, den er durch den Zug eines Amnionfadens erklärt. In der Tat wurde bei dem von Erlich beschriebenen Fall an dem vorspringenden Knochenende eine Perforation und ein amniotischer Faden bemerkt.

Bei Femurdefekten soll nach R e i n e r das Amnion in anderer Weise die Schädigung verursachen, indem es durch flächenhaften Druck auf das Längenwachstum des Femur hemmend einwirkt und dabei an einem Punktum minoris resistentiae eine deformierende und kontinuieritätstrennende Wirkung entfaltet. Er weist besonders darauf hin, „dass dieser Druck, dem frühen embryonalen Stadium entsprechend, auf den vom Becken nach vorn aussen abstehenden Oberschenkel in dessen Längsachse wirken muss, auf den zum Oberschenkel rechtwinklig flektierten Unterschenkel aber flächenhaft und in der ganzen Ausdehnung des Unterschenkels einwirkt. Auf diese Weise verursacht dieser Druck keine Störung des Längenwachstums am Unterschenkel, sondern bloss der Dickenentwicklung desselben, und wir sehen auch tatsächlich, dass die Tibia

niemals verkürzt, aber immer und ganz erheblich verdünnt ist.“

Die Feststellung Cassels jedoch, dass eine Verkürzung des Unterschenkels gar nicht so selten ist, steht der Anwendung von Reiners Theorie zur Erklärung aller Femurdefekte entgegen. Dass auch hier vielfach Amnionstränge als Ursache angenommen werden müssen, geht aus der Tatsache hervor, dass nicht nur an dem bei Fruchtwassermangel dem Amnion anliegenden Unterschenkel und Fuss, sondern viel häufiger am Oberschenkel selbst Narben beobachtet worden sind. Hauser berichtet über eine 1,5 cm breite, quer auf der Streckseite eines defekten Oberschenkels verlaufende Furche. Spisic fand deutlich Residuen amniotischer Stränge. Da die Bildung solcher Stränge eine durch Fruchtwassermangel bedingte Enge des Amnion zur Voraussetzung hat, und daher vielfach beide Faktoren auf denselben Femur einwirken können, ist die Frage, ob im einzelnen ein flächenhafter Druck oder ein Amnionfaden den Defekt verursacht hat, ziemlich bedeutungslos. Ganz allgemein für eine amniogene Entstehung der Femurdefekte sprechen sich ausser K ü m m e l und R e i n e r u. a. auch J o a c h i m s t h a l, L a n g e und B l e n k e aus.

Da bei Doras Missbildungen in der obigen Ausführung andere Ursachen ausgeschlossen werden konnten, und entsprechende bei anderen Individuen beobachtete Defekte von der Mehrzahl der Autoren aus den angeführten Gründen als amniogen gedeutet wurden, ist der Schluss erlaubt, hier dieselbe Entstehungsweise anzunehmen, auch ohne die Feststellung beweiskräftiger Merkmale.

Bemerkenswert sind immerhin folgende Punkte: Das rechte Bein zeigt im einzelnen die Eigenschaften, die, wie oben nach Reiner wiedergegeben wurde, auf eine Druckwirkung des Amnions hinweisen. Die Ankylose des linken Ellbogengelenks und die auf derselben Seite bestehende Syndaktylie sind ebenfalls dadurch zu erklären, dass der Arm in den ersten Schwangerschaftswochen in seiner Entfaltung durch ein zu enges Amnion behindert wurde. Das Zustandekommen des Ulnadefekts ist allerdings dadurch nicht ohne weiteres begründet. Schwierig ist ferner die Vorstellung, wie der Enddefekt des rechten Arms durch das Amnion hervorgerufen werden konnte. Gegen die Annahme einer Abschnürung spricht die Gabelung des knöchernen Stumpfes, die bei Enddefekten ganz aussergewöhnlich ist.

In der Literatur liess sich kein einziger Fall dieser Art nachweisen, doch wird auffallenderweise bei Strahldefekten mehrfach eine Gabelung des proximalen, sonst unversehrten Extremitätenabschnitts angegeben. Da diese Erscheinung demnach kein zufälliger Nebebefund zu sein scheint, soll hier eine kurze Zusammenstellung der 5 veröffentlichten derartigen Fälle folgen.

1) Erlich fand bei einem 8 Monate alten Kinde mit doppelseitigem Tibiadefekt folgenden Befund: „An jedem Oberschenkelknochen geht ein nach auswärts und abwärts gerichteter fast senkrecht gestellter Zapfen hervor, welcher mit Weichteilen und ganz intakter Haut bedeckt ist. Dieser Auswuchs ist jederseits 5 cm lang und hat die Form eines Kegels mit abgerundeter Spitze. Die Sektion ergab, dass der Knochenzapfen

3 cm oberhalb des Kniegelenks mit breiter Basis von dem 11 cm langen Femur seinen Ursprung nahm.”

2) Hildemann schildert einen einseitigen Tibiadefekt bei einem 12 jährigen Knaben mit Spaltung des distalen Femurendes. Zwischen den beiden Femurenden spannte sich ein straffes Ligament.

3) Liepmann berichtet über einen Fall von doppelseitigem Tibiadefekt ebenfalls mit Zweistralung des distalen Femurendes. Auf dem Röntgenbilde ist festzustellen, dass die beiden Knochenzapfen einen rechten Winkel miteinander bilden. Der äussere steht in Verbindung mit der Fibula, der innere hat ungefähr dieselbe Grösse und Form wie der äussere und endet frei. Da sich bei der Sektion des in Steisslage geborenen Kindes herausstellte, dass die normalerweise an der Tibia entspringenden Muskeln in diesem Falle von dem freien Knochenzapfen ihren Ursprung nahmen, kommt Liepmann zu dem Schluss, dass dieser als Rudiment einer in der Entwicklung irgendwie behinderten Tibia aufzufassen sei.

In Fall 4 und 5 handelt es sich um Ulnadefekte, die Form des distalen Humerusendes ist bei ihnen weniger charakteristisch.

4) Schwarzbach führt in seiner Zusammenstellung einen von Kirmisson bei einem 30 jährigen Mann beobachteten Ulnadefekt an. Der linke Arm ist stark verkürzt und zeigt etwas unterhalb der Mitte eine winklige Abknickung. In der Gegend des Ellbogengelenks ist keine Bewegung auszuführen. Die Hand besitzt nur einen Daumen, einen Mittelfinger und einen kleinen Finger. Das Röntgenbild gibt folgenden Befund: „Der Humerus geht in seinem unteren Teil gabelförmig in

2 Knochen über, von denen der durch seine Gestalt charakteristische Radius gut entwickelt ist, während der andere, die Ulna, im unteren Drittel undeutlich wird.“

5) P a g e n s t e c h e r fand bei einem 17jährigen Mädchen, an dessen rechtem Oberarm sich ein aus einem Carpalknochen, 2 Mittelhandknochen und 2 vollständig ausgebildeten syndaktylisch verwachsenen Fingern bestehendes Handrudiment ansetzte, am linken Arm folgende Verhältnisse: „Der ganze Arm bis zur Hand bildet einen starren Stab, der in seinem oberen Teil einem sehr mageren Oberarm gleicht, während die untere Hälfte nach der Beschaffenheit der Haut, der Form des Muskelpolsters und dem Venenverlauf als Vorderarm aufzufassen ist. Das distale Ende des Hauptknochens ist geformt wie ein normaler Radius und steht in Verbindung mit einem aus 3 Knochen bestehenden Carpus, an den sich wieder 3 Metacarpalknochen mit 3 gut ausgebildeten Fingern ansetzen. 22 $\frac{1}{2}$ cm unterhalb des Akromion ragt nach innen ein Knochenvorsprung hakenförmig hervor, er bezeichnet die Grenze zwischen Ober- und Unterarm.“ Nach dieser Beschreibung lässt sich annehmen, dass der Knochenvorsprung ein Ulnarudiment darstellt.

Diese 5 Fälle haben also die Erscheinung gemeinsam, dass ein Strahl vollständig entwickelt ist, während sich anstelle des zweiten ein kurzer, winklig abgebogener Knochenzapfen findet. Bei Doras rechtem Arm sind beide Strahlen durch einen solchen Zapfen ersetzt.

Die äussere Aehnlichkeit solcher Gabelungen mit Spalthand und Spaltfuss verleitet dazu, für sie die gleiche Entstehungsweise anzunehmen. Nach K ü m m e l

kommen solche Spaltbildungen dadurch zustande, dass ein Amnionfaden in einem sehr frühen Stadium in die Hand- bzw. Fussanlage einschneidet und sie zum Teil zerstört. Rechnet man mit der Möglichkeit, dass der Faden weiterhin in die Anlage des mittleren Extremitätenabschnitts eindringen kann, und zieht man in Betracht, dass die Richtung, in der sich das Amnion beim Einsetzen einer reichlicheren Fruchtwasserabsonderung vom Fötus entfernt, eine andere ist, wie die Wachstumsrichtung der Extremität, so ergibt sich der Schluss, dass der Faden die eine Längshälfte des mittleren Abschnitts abbiegen und schliesslich abschnüren kann. So käme es zur Bildung von Strahldefekten von der Form der 5 angeführten Fälle. Stellt die Ansatzstelle des Stranges am Amnion nicht einen Punkt, sondern eine Linie dar, dann breitet er selbst sich fächerförmig aus und kann so vielleicht eine Abschnürung beider Strahlen herbeiführen. Das Ergebnis wäre dann ein Stumpf, wie Doras rechter Oberarm ihn aufweist.

Von den Gegengründen, die sich gegen diese Erklärung des Zustandekommens einzelner Strahldefekte anführen lassen, ist wohl der schwerwiegendste derjenige, dass sich bei ihnen niemals ausgedehntere Zerstörungen von Haut und Muskel finden. Auch die bei 2 von den 3 angeführten Tibiadeфекten beobachtete Symmetrie des rechten und linken Femurendes lässt eine solche amniogene Entstehung unwahrscheinlich erscheinen.

Zum Schluss sollen die therapeutischen Massnahmen, die für Dora in Betracht kommen, noch kurz erörtert werden.

Am rechten Bein gilt es, die Differenz des Längenwachstums durch eine Prothese auszugleichen. Da L a n g e als obersten Grundsatz für die Beeinflussung der angeborenen Femurdefekte die Forderung aufstellt, die schlummernde Wachstumsenergie anzuregen, und daher eine möglichst grosse Inanspruchnahme des verkümmerten Beines empfiehlt, darf diese Prothese das Bein nicht entlasten. Dora trägt einen Zehenschuh, der den Fuss in Spitzfussstellung fixiert. Der Längenunterschied wird durch eine Stelze ausgeglichen, die in der Verlängerung der Unterschenkelachse am Zehenschuh befestigt ist und so das ganze Bein am Tragen des Körpergewichts beteiligt. Eine Lederhülse umfasst den Oberschenkel und verleiht mittelst zweier an der Stelze ansetzender Schienen dem Bein genügende Sicherheit gegen ein seitliches Ausgleiten.

Eine Trennung der Syndaktylie zwischen linkem Daumen und Zeigefinger verspricht, da dem Daumen eine eigene Muskulatur fehlt, keine Besserung der Brauchbarkeit.

Ob eine Prothese für den rechten Oberarm in Frage kommt, und welche zu wählen ist, kann erst entschieden werden, wenn Dora sich für einen bestimmten Beruf entschlossen hat.

Vorläufig lässt die aussergewöhnliche Geschicklichkeit, mit der sie ihre Arme gebraucht, und die sie von fremder Hilfe fast vollständig unabhängig macht, einen Kunstarm überflüssig erscheinen.

Ich fühle mich veranlasst, den Herren Sanitätsrat Dr. Kammler und Sanitätsrat Dr. Albert Meyer für die freundliche Anregung, welche sie mir zur Abfassung der vorliegenden Arbeit gegeben haben, meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

Biebergel: Zur Kasuistik seltener angeborener Deformitäten. Ztschr. f. orth. Chir. 23.

Blenke: Ueber den kongenitalen Femurdefekt. Ztschr. f. orth. Chir. 9.

Blumenthal u. Hirsch: Ein Fall angeborener Missbildungen der vier Extremitäten. Ztschr. f. orth. Chir. 14.

Braun: Ueber intrauterine Frakturen der Tibia. Langenbecks Arch. f. klin. Chir. 34.

Cassel: Die kongenitale Femurmissbildung. Ztschr. f. orth. Chir. 29.

Drehmann: Ueber kongenitalen Femurdefekt. Ztschr. f. orth. Chir. Bd. 11.

— Zur Frage der angeborenen Koxavara. Berl. klin. Wchschr. 1910, Heft 38.

Engelmann: Ein seltener Fall von kongenitalem Femurdefekt. Ztschr. f. orth. Chir. 35.

Erlich: Untersuchungen über die kongenitalen Defekte und Hemmungsbildungen der Extremitäten. Virch. Arch. 100.

v. Friedländer: Ueber die Entstehung der angeborenen Hüftverrenkung. Ztschr. f. orth. Chir. 9.

Gurlt: Ueber intrauterine Verletzungen des fötalen Knochengerüsts vor und während der Geburt. Monatschr. f. Geburtskunde. 1857.

Hauser: Zwei Fälle von sogenanntem kongenitalen Femurdefekt. Inaug.-Diss. München 1914.

Hertwig, O.: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte. Jena.
Hildemann: Beitrag zur Kasuistik der angeborenen Hemmungsbildungen der Extremitäten. Inaug.-Diss. Kiel 1882.
Joachimsthal: Handbuch der orthopädischen Chirurgie. Berlin.

- Die angeborenen Verbildungen der oberen Extremitäten. Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen. Ergänzt. Bd. 2. Hamburg 1900.
- Die angeborenen Verbildungen der unteren Extremitäten. Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen. Ergänzt. Bd. 8. Hamburg 1902.

Kirmisson: Traité des maladies chirurgicales d'origine congenitale. Paris 1898.

- Ref. bei Schwarzbach.

Klaussner: Ueber Missbildungen der menschlichen Gliedmassen und ihre Entstehungsweise. Wiesbaden 1900.

Krüger: Die Phocomelie und ihre Uebergänge. Berlin 1906.

Kümmel: Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberszahl. Biblioteca medica. Ergänzt. Heft 3.

Küstner: Ref. bei Hauser.

Lange, F.: Ueber den angeborenen Defekt der Oberschenkel-diaphyse. Deutsche Ztschr. f. Chir. 43. Heft 4/5.

Liepmann: Missgeburt mit Zweistrahlung des distalen Femur-endes und Tibiadefekt. Ztschr. f. Geburtshilfe. 58.

Linzenmeier u. Brandes: Extrachoriale Fruchtentwicklung und ihre Bedeutung für die Entstehung kongenitaler Deformitäten. Bruns Beiträge zur klin. Chir. 82. Heft 1.

Mass: Angeborener linksseitiger Ulnadefekt. Berlin. klin. Wchschr. 1917.

Pagenstecher: Beiträge zu den Extremitätenmissbildungen. Deutsche Ztschr. f. Chir. 50. Heft 5/6.

Reiner: Ueber den kongenitalen Femurdefekt. Ztschr. f. orth. Chir. Bd. 9.

- Ueber die Beziehungen von kongenitaler Koxavara und kongenitalem Femurdefekt. Berl. klin. Wchschr. 1903.

Schwalbe: Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. Jena 1906.

Schwarzbach: Ueber angeborenen Defekt der Tibia und Ulna. Zentralbl. f. chir. u. mech. Orthopädie. Bd. 6. Heft 9.

Spisic: Ein weiterer Beitrag zur Kenntniss des kongenitalen Femurdefekts. Ztschr. f. orth. Chir. Bd. 18.

Wierczejewski: Ueber den kongenitalen Ulnadefekt. Ztschr. f. orth. Chir. Bd. 27.

Lebenslauf.

Ich, Klaus Robert Mayer, bin evangelischer Konfession und wurde am 7. Januar 1890 in Berlin-Schöneberg geboren, als Sohn des damaligen Majors August Mayer und seiner Ehefrau Amy geb. v. Schalburg. Nachdem ich die Vorschulklassen in der Privatschule des Herrn Dr. Vogler in Berlin besucht hatte, wurde ich Schüler des Königl. Prinz Heinrich-Gymnasiums in Berlin-Schöneberg und blieb dort bis zur Untersekunda. Damals zwangen mich Gesundheitsrücksichten, den Schulbesuch zwei Jahre zu unterbrechen, bis ich im Herbst 1906 als interner Zögling in das Fridericianum zu Davos eintrat. Nachdem ich dort die noch fehlenden Gymnasialklassen absolviert hatte, bestand ich im Sommer 1910 die Reifeprüfung als Extraneer am Grossherzogl. Badischen Gymnasium in Donaueschingen. Vom Herbst desselben Jahres bis zum Sommer 1916 war ich an der medizinischen Fakultät der Königl. Friedrich Wilhelms-Universität in Berlin eingeschrieben, mit Ausnahme des Sommersemesters 1913, das ich in Rostock studierte. Während des Wintersemesters 1914/15 und des Sommersemesters 1915 war ich wegen meiner ärztlichen Tätigkeit im Königlichen Reserve-lazarett Haus Schönow in Zehlendorf vom Besuch der Vorlesungen beurlaubt. Das Vorexamen bestand ich im Frühjahr 1913, das Staatsexamen im Herbst 1916, beide in Berlin. Seit Oktober 1916 arbeite ich als Medizinalpraktikant im Oberlin-Kreiskrankenhaus in Nowawes und in dem ihm angegliederten Vereinslazarett.
